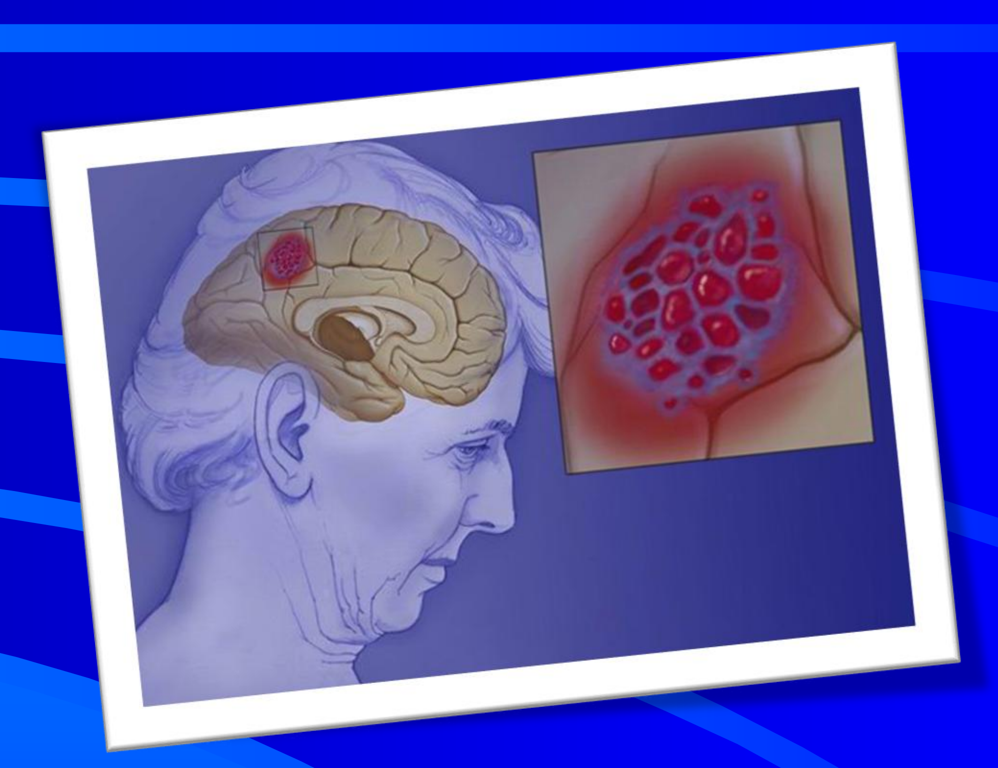
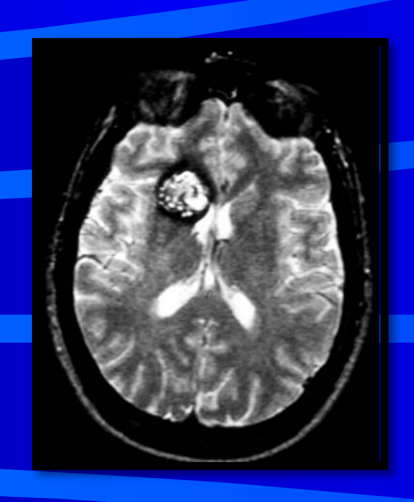
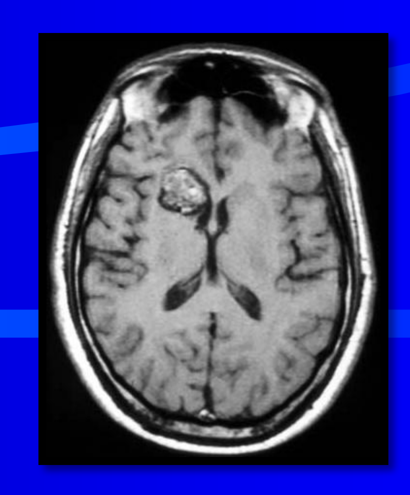
ACTUALITĂŢI ÎN MANAGEMENTUL CAVERNOAMELOR CEREBRALE



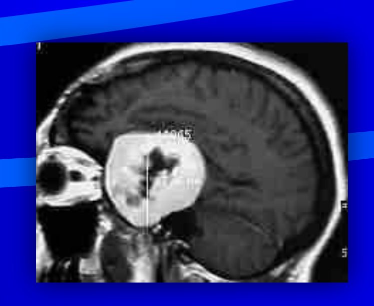
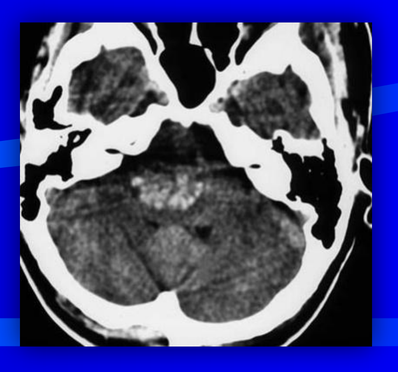
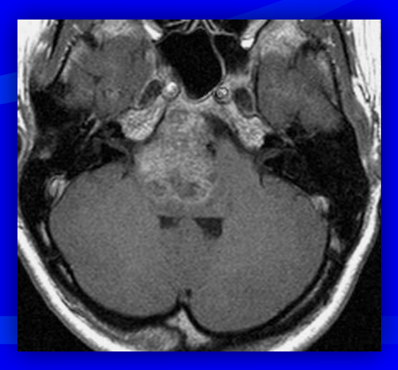
CONFERINŢA NAŢIONALĂ DE STROKE (AVC) CU PARTICIPARE INTERNAŢIONALĂ

CLUJ-NAPOCA 2009

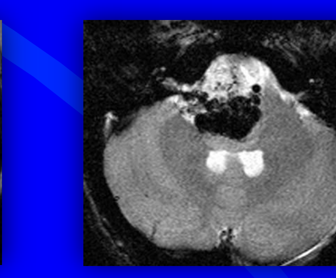




- CAVERNOAMELE CEREBRALE SUNT MALFORMAŢII VASCULARE OCULTE ANGIOGRAFIC CARACTERIZATE PRIN POTENŢIAL HEMORAGIC OCULT SAU ABRUPT
- **SUNT LEZIUNI BENIGNE**
- **FRECVENŢA** (AUTOPSII): **0,4-0,9%**
- 8-15% DINTRE MALFORMAŢIILE VASCULARE CEREBRALE
- **25%** DIN CAZURI - **APAR LA COPII**
- **15-20%** DINTRE CAVERNOAME AU **AGREGARE FAMILIALĂ**

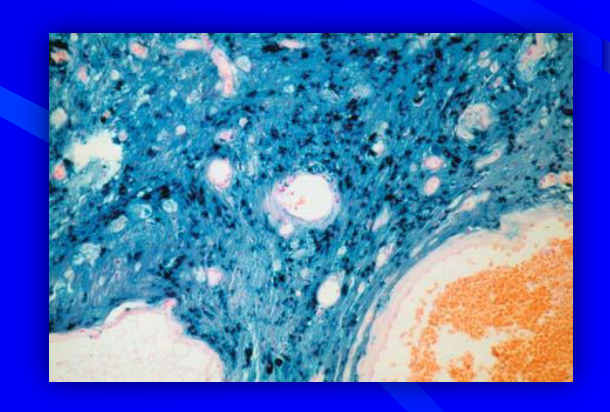





- CAVERNOAMELE (HEMANGIOAMELE CAVERNOASE) AU FOST CONSIDERATE PÂNĂ NU DE MULT CA MALFORMAȚII RARE, **LOCALIZATE ÎN ORICE REGIUNE A CREIERULUI.**
- INTRODUCEREA METODELOR RADIOLOGICE MODERNE ŞI ÎNDEOSEBI A EXAMENULUI IRM A EVIDENȚIAT INCIDENȚA LOR MULT MAI MARE.
- EXISTĂ ÎNCĂ CONTROVERSE DACĂ SUNT MALFORMAȚII VASCULARE ADEVĂRATE SAU SUNT TUMORI CU CREŞTERE FOARTE LENTĂ ALE VASELOR CAPILARE
- **DIMENSIUNILE VARIAZĂ ÎNTRE 0,1 ŞI 9 CM,** MAI MARI LA COPII DECÂT LA ADULT (LA ADULT CAVERNOAMELE AU FRECVENT 2-3 CM).



ANATOMIE PATOLOGICĂ

- *CANALE VASCULARE SINUSOIDALE DELIMITATE DE UN SINGUR STRAT DE ENDOTELIU*, ÎNGLOBATE ÎNTR-O STROMĂ DE ŢESUT CONJUNCTIV, AGLOMERATE ÎNTR-O FORMAŢIUNE ROTUNDĂ SAU LOBULATĂ.
- LEZIUNEA ESTE ÎNCONJURATĂ DE TESUT GLIOTIC ŞI **NU CONŢINE ÎN INTERIOR ŢESUT NERVOS.**
- CANALELE MALFORMAŢIEI CONTIN SÂNGE AFLAT ÎN DIFERITE FAZE DE COAGULARE ŞI DEGRADARE.
- ŢESUTUL CEREBRAL ÎNCONJURĂTOR ESTE ADESEORI **GLIOTIC, IMPREGNAT CU HEMOSIDERINĂ**, ŞI CONŢINE ARTERIOLELE HRĂNITOARE ŞI VENELE DE DRENAJ ALE MALFORMAŢIEI, SUBŢIRI, NEEVIDENŢIABILE ANGIOGRAFIC
- SUNT LOCALIZATE DE OBICEI ÎN **SUBSTANŢA ALBĂ**
- CAVERNOAMELE NU SUNT LEZIUNI STATICE; ELE POT CREŞTE ÎN DIMENSIUNI ŞI ÎN ABSENŢA HEMORAGIEI



ANATOMIE PATOLOGICĂ

- **PATTERNUL DE CREŞTERE AL ACESTORA POATE FI DATORAT:**
  - HEMORAGIILOR ŞI TROMBOZELOR INTRALEZIONALE REPETATE,
  - EXPANSIUNII CAVITĂŢILOR CHISTICE HEMORAGICE,
  - DEPUNERII DE PIGMENT HEMOSIDERINIC
  - REACŢIILOR DE GLIOZĂ PERILEZIONALĂ.

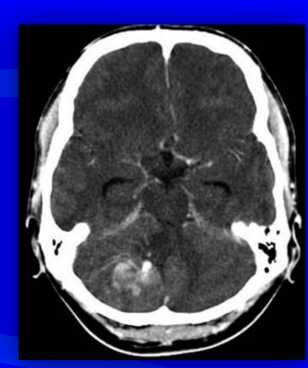
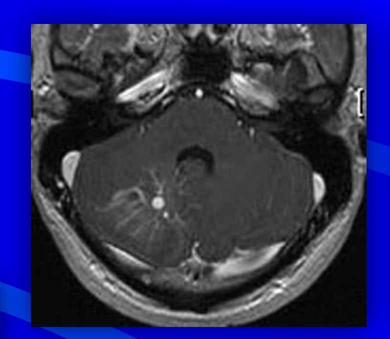
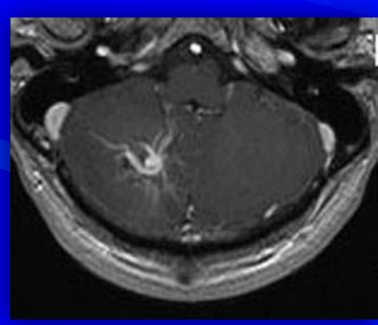
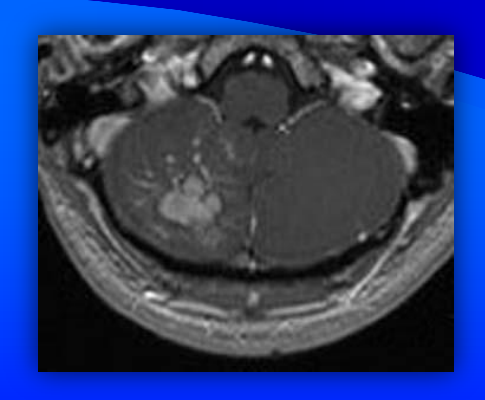
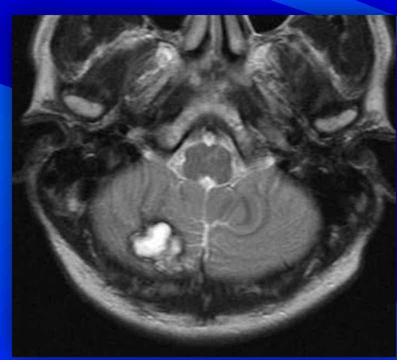
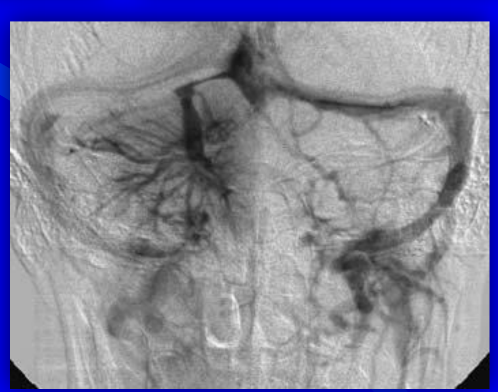


- PIERDEREA CONTROLULUI ASUPRA PROLIFERĂRII CELULARE POATE DETERMINA CREŞTERA LEZIUNII PRINTR-UN MECANISM DE “DOWN REGULATION” A GENELOR ANTIONCOGENETICE, MECANISM SIMILAR CREŞTERII CELORLALTE TUMORI

ANATOMIE PATOLOGICĂ

- CAVERNOAMELE POT FI ASOCIATE CU **ANOMALII VENOASE**

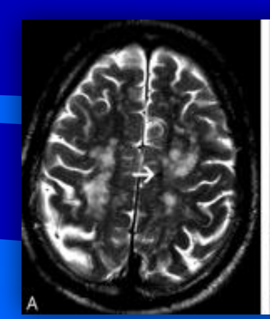
- ASOCIEREA CU UN **ANGIOM VENOS** ESTE FRECVENT ÎNTÂLNITĂ LA CAVERNOAMELE LOCALIZATE INFRATENTORIAL

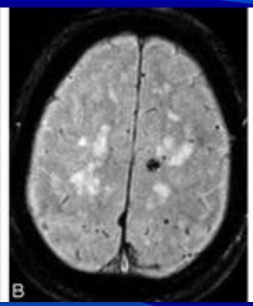








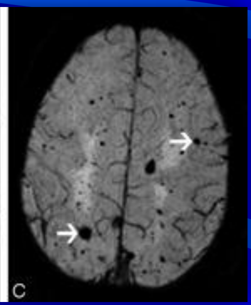
- **FORMA SOLITARĂ:**
  - CEA MAI FRECVENTĂ
- **FORMA FAMILIALĂ:**

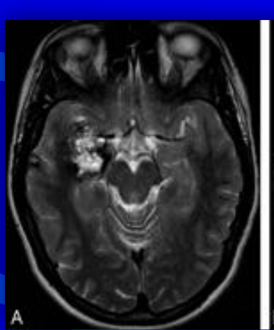


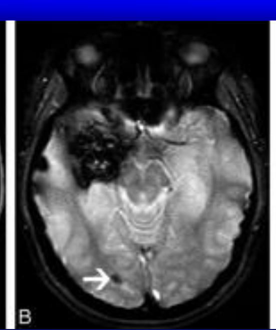
  - APARE CU PRECĂDERE LA *POPULAȚIA HISPANICĂ*
  - *TRANSMITERE AUTOZOMAL DOMINANTĂ* (TREI GENE RESPONSABILE: CCM1, CCM2, CCM3)
  - 15-20% DIN CAZURI
  - LEZIUNI MULTIPLE

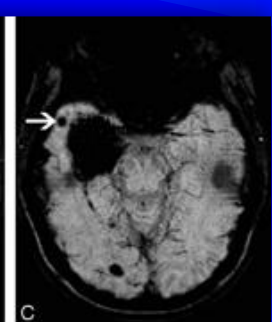


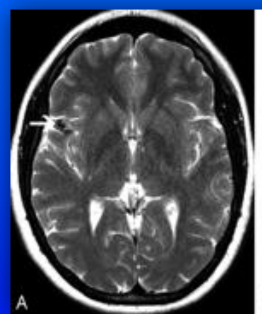


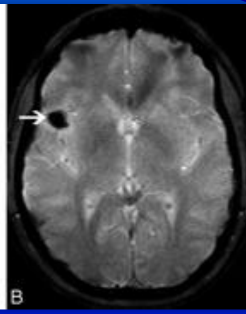


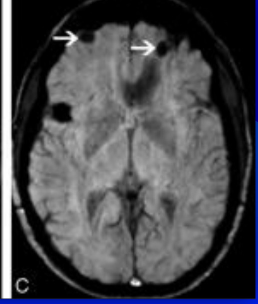


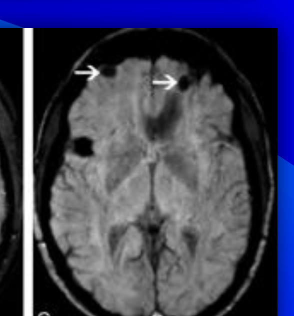
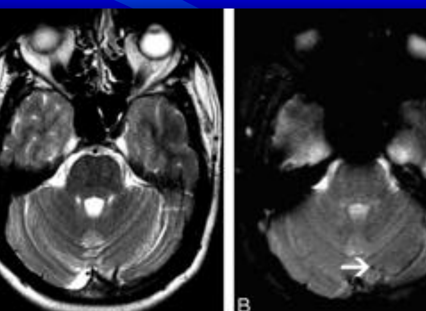


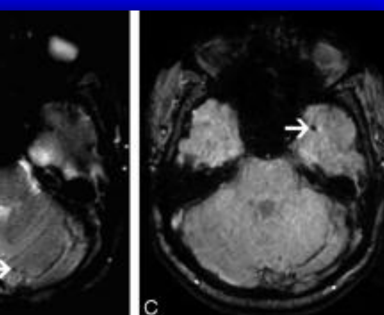




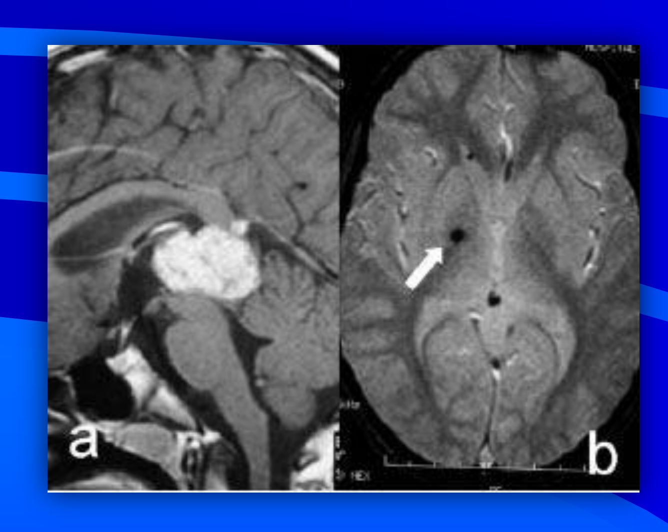




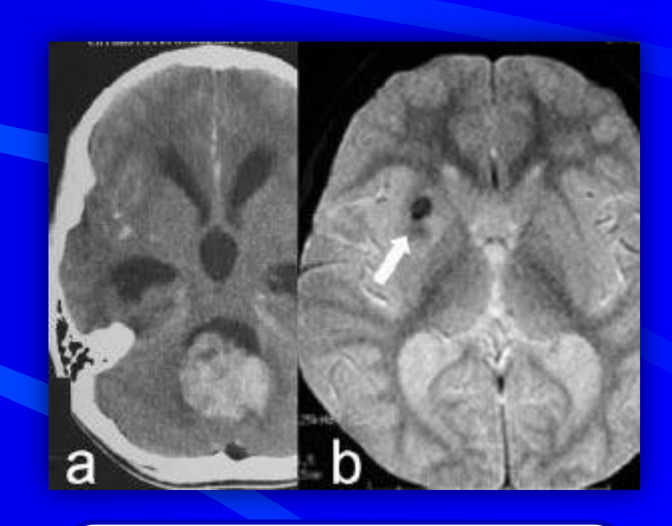





- **FORMA POSTRADIOTERAPIE**
  - MECANISMUL DE APARIŢIE NU ESTE CLAR
  - DEPENDENT DE DOZA DE IRADIERE
  - MAI FRECVENT LA FEMEI
  - *INTERVALUL ÎNTRE RADIOTERAPIE ŞI DIAGNOSTIC: 2-23 ANI*
  - 31% LA COPII CU MEDULOBLASTOM IRADIAT
  - *RATĂ MARE DE HEMORAGIE (55.6%)*



GERMINOM DE REGIUNE PINEALĂ IRADIAT – CAVERNOM CAPSULĂ INTERNĂ DREAPTĂ



MEDULOBLASTOM IRADIAT – CAVERNOM NUCLEI BAZALI

SIMPTOMATOLOGIE

- ***ASIMPTOMATICE*** (12%)
- ***CRIZE COMIŢIALE*** (40-50%)
- ***DEFICITE NEUROLOGICE TRANZITORII SAU PROGRESIVE*** (20%)
- ***HEMORAGIE*** (10-25%)
- ***CEFALEE***

- SIMPTOMELE POT AVEA O EVOLUŢIE RAPIDĂ, POT FI STABILE ANI DE ZILE SAU POT AVEA O EVOLUŢIE ÎN PUSEE CA ÎN SCLEROZA MULTIPLĂ

- EVOLUŢIA GRADATĂ A SIMPTOMELOR PRETEAZĂ LA CONFUZII CU DIFERITE BOLI DEGENERATIVE SAU NEOPLAZICE

CRIZE COMIȚIALE

- LA MAJORITATEA PACIENŢILOR CU CAVERNOAME (40-50%) ESTE **SIMPTOM INIŢIAL**

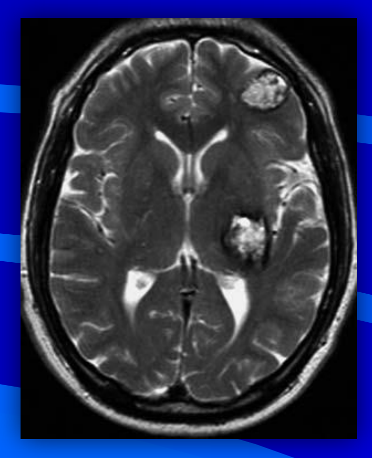
- CRIZELE SUNT DETERMINATE DE DEPOZITELE DE **HEMOSIDERINĂ** (HEMOSIDERINA SAU FERITINA SUNT AGENŢI EPILEPTOGENI BINE CUNOSCUŢI)

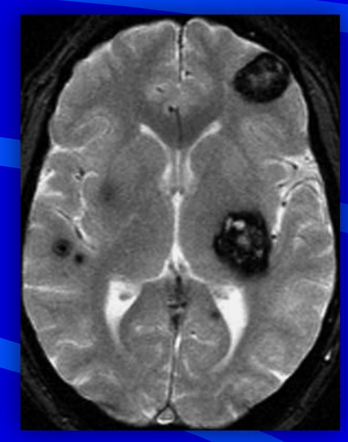
- PACIENT TÂNĂR (20-40 DE ANI) CU COMIŢIALITATE: POSIBILĂ ETIOLOGIE-ANGIOMUL CAVERNOS

- **IMPORTANT:** TRATAMENT CORECT*: LEZIONECTOMIE* + *REZECŢIA TESUTULUI ADIACENT CAVERNOMULUI IMPREGNAT CU HEMOSIDERINĂ*

DEFICITE NEUROLOGICE TRANZITORII SAU PROGRESIVE

- **20% SIMPTOM INIŢIAL**
- DEPINDE DE LOCALIZAREA CAVERNOMULUI
- FRECVENT ÎN RELAŢIE DIRECTĂ CU HEMORAGIA





- DEFICITE MOTORII (HEMIPAREZĂ, HEMIPLEGII)
- DEFICITE SENZITIVE
- TULBURĂRI DE VORBIRE
- TULBURĂRI VIZUALE (VEDERE DUBLĂ)
- ATAXIE
- DEFICITE DE NERVI CRANIENI



CEFALEEA

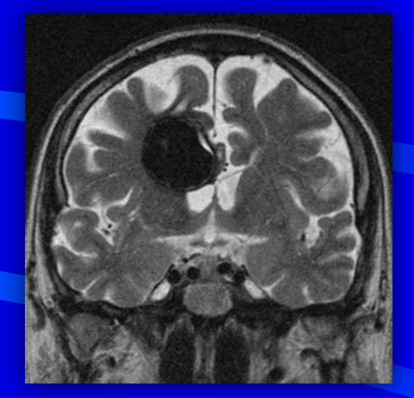
- CEFALEEA ESTE UN SIMPTOM RELEVANT LA MAI MULT DE 25% DIN PACIENȚII CU CAVERNOAME

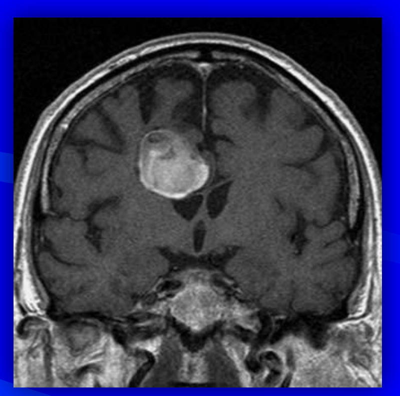
  - CEFALEEA ACUTĂ:

  HEMORAGII MASIVE SAU

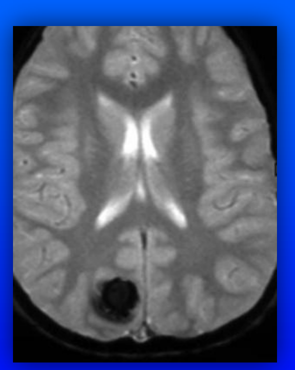
  HEMORAGII EXTRALEZIONALE

  REPETATE



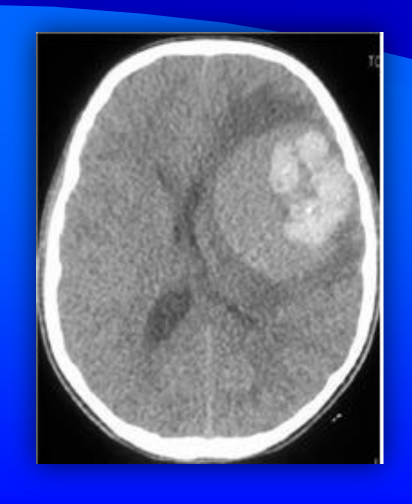
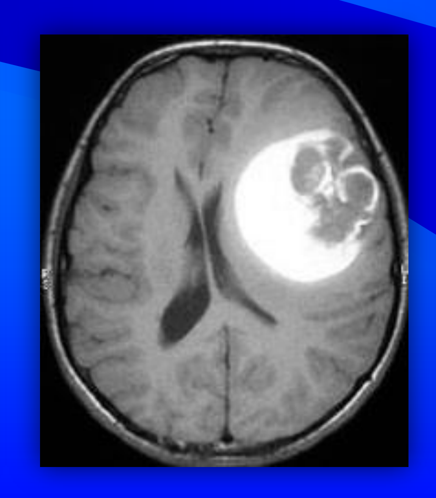
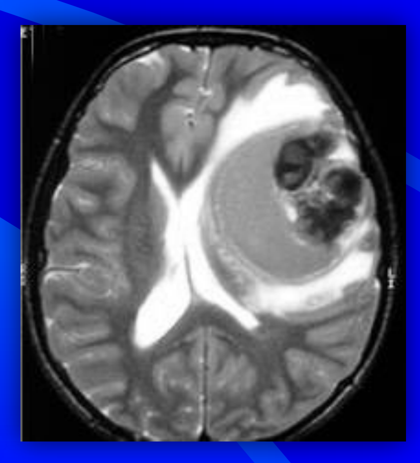
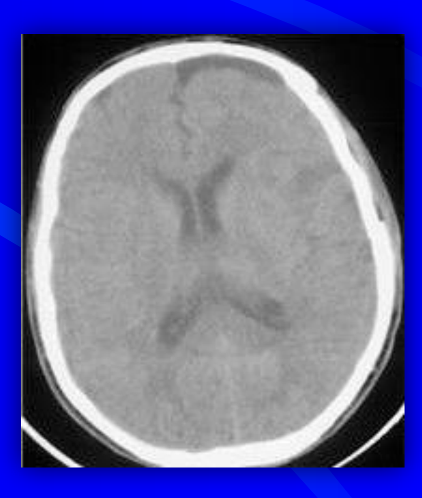


  - CEFALEEA CRONICĂ: REZULTATUL LEZIUNILOR CU CREŞTERE LENTĂ, CU EFECT DE MASĂ SAU AL HEMORAGIILOR INTRALEZIONALE REPETATE



HEMORAGIA

- ESTE **CEA MAI GRAVĂ COMPLICAȚIE** A UNUI CAVERNOM
- DACĂ UN CAVERNOM SÂNGEREAZĂ MASIV, DEBUTUL VA FI CU CEFALEE
- CEFALEEA ESTE **ACUTĂ**, URMATĂ DE **GREȚURI, VĂRSĂTURI, DEFICITE NEUROLOGICE, ALTERAREA STĂRII DE CONȘTIENȚĂ**
- HEMORAGIE MICĂ- SEMNE MINORE SAU ABSENTE

DE CE SÂNGEREAZĂ CAVERNOAMELE?

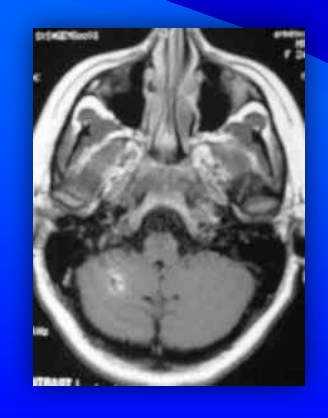
-NU SE CUNOSC ACTIVITĂŢI SPECIFICE CARE PROVOACĂ SÂNGERARE

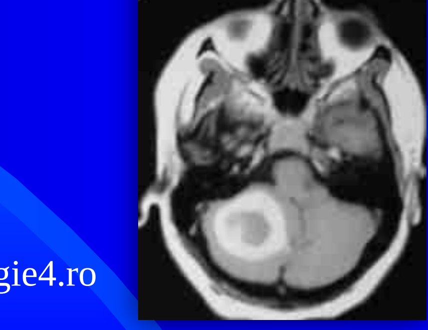
-NU SUNT RECOMANDATE RESTRICŢII PACIENŢILOR AFLAŢI SUB OBSERVAŢIE

-CAVERNOAMELE INFRATENTORIALE: HEMORAGII MARI ŞI DEFICITE NEUROLOGICE SEVERE

-INCIDENŢA MAXIMĂ A HEMORAGIILOR: DECADA A DOUA ŞI A TREIA

-ORICE HEMORAGIE LA PACIENT RELATIV TÂNĂR: POSIBILĂ ETIOLOGIE - ANGIOMUL CAVERNOS





CARE ESTE RISCUL CA UN CAVERNOM SĂ SÂNGEREZE?

- **RISCUL DEPINDE DE LOCALIZAREA CAVERNOMULUI**
- LEZIUNILE PROFUNDE ÎN TRUNCHIUL CEREBRAL SÂNGEREAZĂ CU O RATĂ DE 10%/AN
- LEZIUNILE SUPERFICIALE - <1%/AN

- **RISC DE SÂNGERARE PE LEZIUNE/AN : 2,4- 5%**
- **RISC DE SÂNGERARE PE PERSOANĂ/AN : 6,4-30%**
- INTERVALUL DINTRE HEMORAGII ESTE IMPREVIZIBIL (1 ZI-17 ANI)
- RISCUL DE SÂNGERARE CREŞTE LA FEMEILE GRAVIDE - CAVERNOAMELE PREZINTĂ RECEPTORI PENTRU ESTROGENI (ÎN SPECIAL ÎN PRIMUL TRIMESTRU DE SARCINĂ)

EVALUARE IMAGISTICĂ

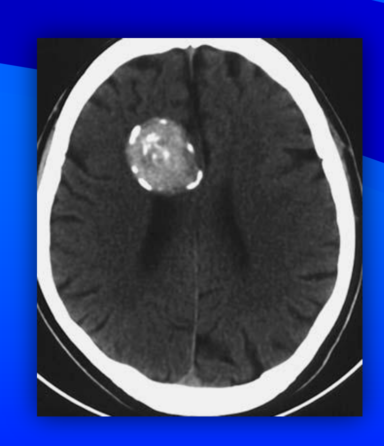
EVALUAREA IMAGISTICĂ COMPLETĂ A CAVERNOAMELOR INCLUDE:

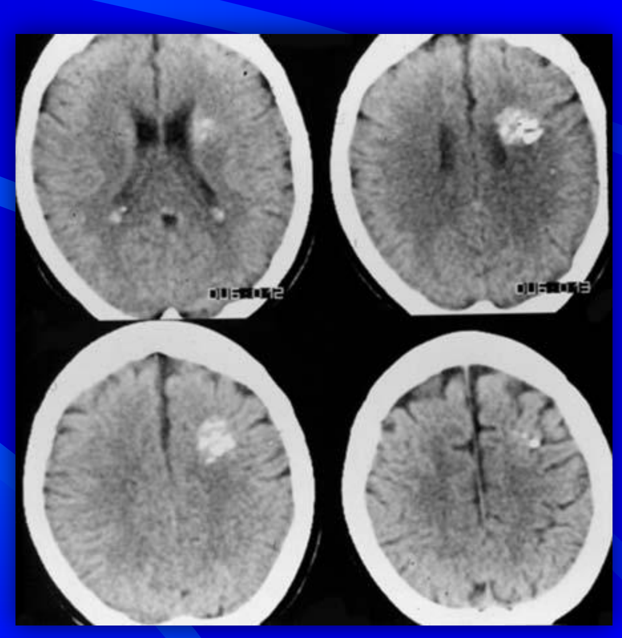
- **TOMOGRAFIA COMPUTERIZATĂ CEREBRALĂ** (NATIV ŞI CU SUBSTANȚĂ DE CONTRAST)
- **INVESTIGAȚIA PRIN REZONANȚĂ MAGNETICĂ**
- **ANGIO-IRM** ŞI **VENOGRAFIA IRM**
- **ANGIOGRAFIA CEREBRALĂ CU SUBSTRACȚIE**

TOMOGRAFIA COMPUTERIZATĂ CEREBRALĂ

- SPECIFICITATEA CT ESTE SLABĂ PENTRU CAVERNOAME (IDENTIFICĂ CAVERNOAMELE CEREBRALE NUMAI ÎN PROPORŢIE DE 36% DIN CELE IDENTIFICATE DE IRM)

-DEŞI NESPECIFICĂ, EXAMINAREA CT **ARE SEMNIFICAŢIE CLINICĂ** DEOARECE ÎN GENERAL ESTE PRIMA INVESTIGAŢIE EFECTUATĂ DE PACIENŢII SUSPECTAŢI DE UN PROCES EXPANSIV INTRACRANIAN

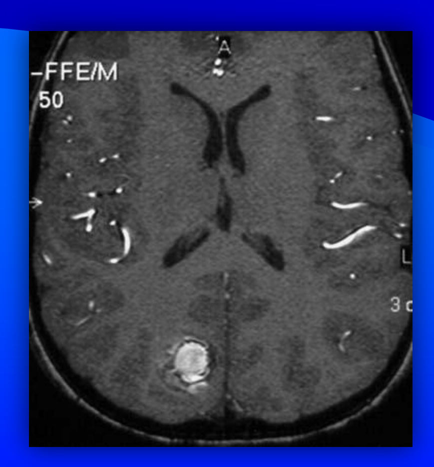


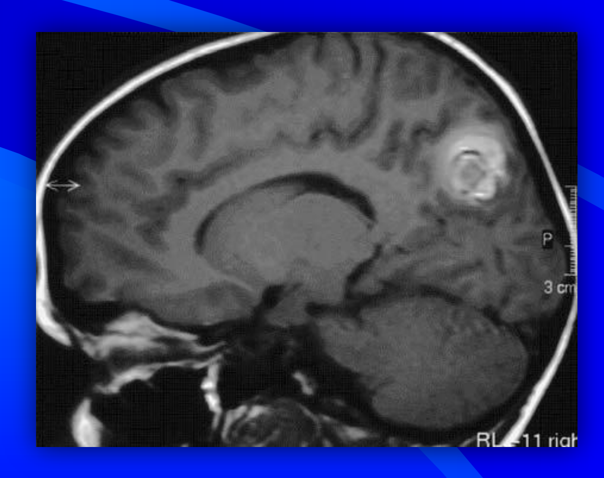


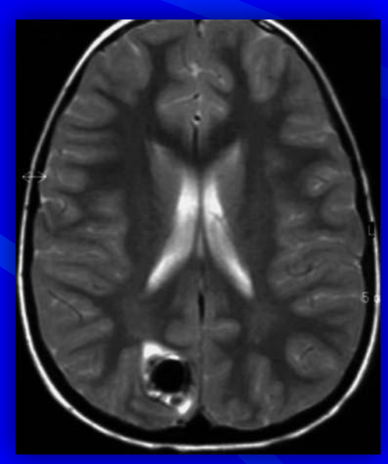
REZONANŢA MAGNETICĂ

-INVESTIGAŢIA IRM A ÎMBUNĂTĂŢIT SEMNIFICATIV DIAGNOSTICUL CAVERNOAMELOR, FIIND **INVESTIGAŢIA DE ELECŢIE ÎN CAVERNOAMELE SISTEMULUI NERVOS** (PRIN SECVENŢELE CONVENŢIONALE SPIN-ECHO ŞI GRADIENT-ECHO)

-**ASPECT IRM:** *STRUCTURĂ ROTUNDĂ SAU LOBULATĂ, BINE DELIMITATĂ, FĂRĂ EFECT DE MASĂ (SAU CU MINIM EFECT DE MASĂ), CE PREZINTĂ SEMNAL MIXT HIPER-HIPOINTENS T1 ŞI T2*

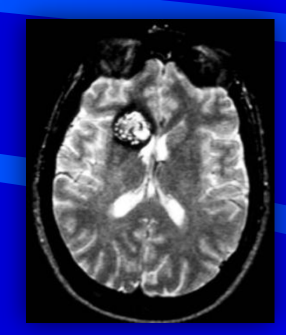






REZONANȚA MAGNETICĂ

IMAGINILE T2-IRM GRADIENT ECHO REPREZINTĂ **STANDARDUL DE AUR** ÎN INVESTIGAŢIA CAVERNOAMELOR CEREBRALE

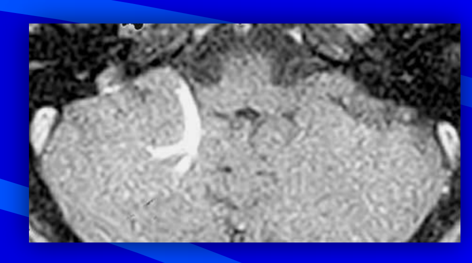


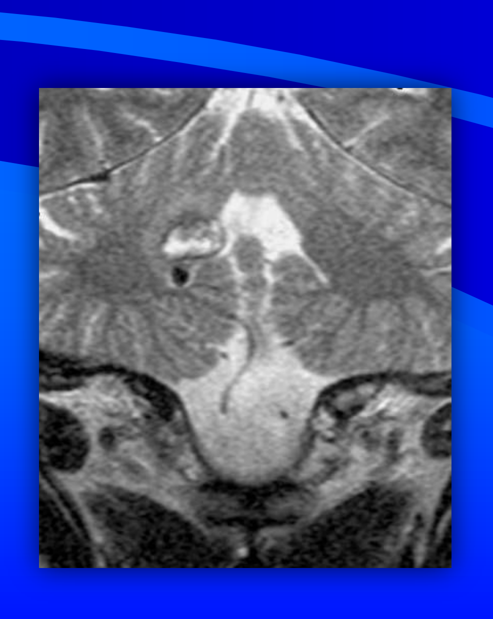
SE DISTING PATRU TIPURI IRM DE CAVERNOAME:

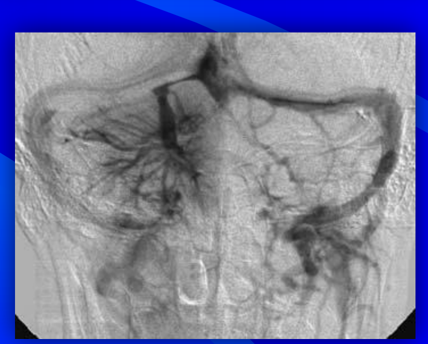
- **TIPUL I:** hemangiomul cavernos cu flux
- **TIPUL II:** hemangiomul cavernos cu sângerare intralezională
- **TIPUL III:** hemangiomul cavernos cu sângerare extralezională
- **TIPUL IV:** cavernomul complet calcificat

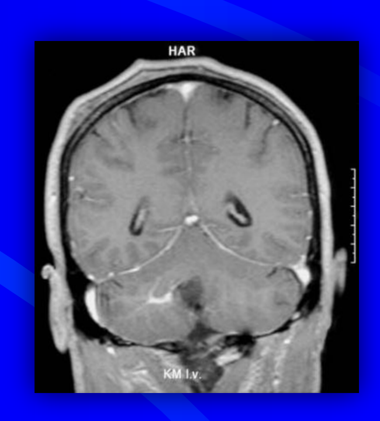
ANGIO-IRM ŞI VENOGRAFIA IRM ANGIOGRAFIA DSA CLASICĂ

- **ANGIO-IRM (INCLUSIV VENOGRAMA IRM) ŞI ANGIOGRAFIA DSA CLASICĂ SUNT NEGATIVE, CAVERNOAMELE FIIND MALFORMAȚII VASCULARE OCULTE.**
- ***UTILITATEA ANGIOGRAFIEI DSA CLASICE*:** ÎN ASOCIEREA CAVERNOMULUI CU UN ANGIOM VENOS, SE EVIDENȚIAZĂ ASPECTUL TIPIC DE "CAP DE MEDUZĂ"

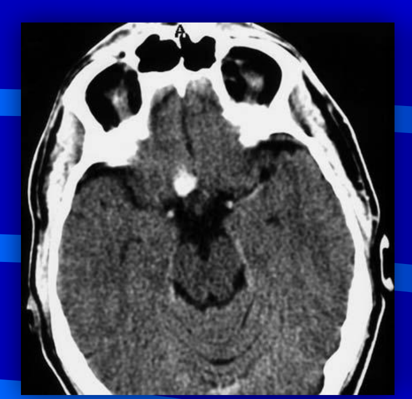


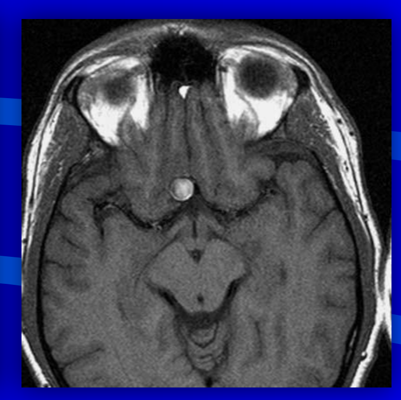


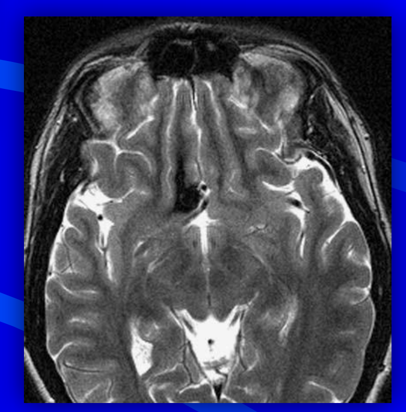


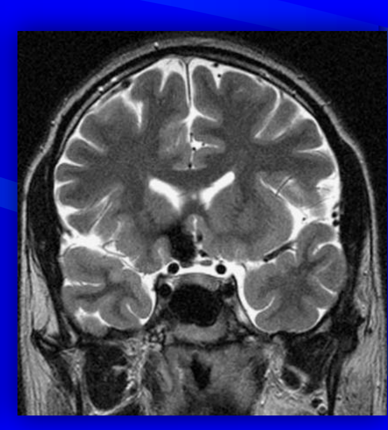


ANGIOGRAFIA CEREBRALĂ CLASICĂ POATE EXCLUDE O IMAGINE FALS POZITIVĂ DE ANEVRISM DATĂ DE ANGIO-IRM













TRATAMENTUL CAVERNOAMELOR CEREBRALE

-TRATAMENTUL CAVERNOAMELOR CEREBRALE TREBUIE PARTICULARIZAT ÎN FIECARE CAZ

- O **ECHIPĂ MULTIDISCIPLINARĂ** DE SPECIALIŞTI ÎN BOLI CEREBRO-VASCULARE (NEUROLOG, NEUROCHIRURG, NEURORADIOLOG) ÎMPREUNĂ CU PACIENTUL ŞI FAMILIA ACESTUIA *DECIDE DACĂ TRATAMENTUL ESTE NECESAR ŞI CARE ESTE CEA MAI BUNĂ OPŢIUNE TERAPEUTICĂ*

-**DIFICULTĂŢILE ŞI CONTROVERSELE** ÎN LUAREA DECIZIEI TERAPEUTICE SUNT ÎN SPECIAL PENTRU *LEZIUNILE ASIMPTOMATICE* DESCOPERITE INCIDENTAL ŞI PENTRU *LEZIUNILE PROFUNDE, FĂRĂ SÂNGERARE*

EXISTĂ **TREI OPŢIUNI TERAPEUTICE** PRINCIPALE:

- -OBSERVAŢIA
- -TRATAMENTUL CHIRURGICAL
- -TRATAMENTUL RADIOCHIRURGICAL (DISCUTABIL)

OBSERVAȚIA

URMĂRIRE ANUALĂ CU IRM:

- **CAVERNOAME DESCOPERITE INCIDENTAL**, FĂRĂ ISTORIC DE SIMPTOMATOLOGIE DETERMINATĂ DE ACESTE LEZIUNI

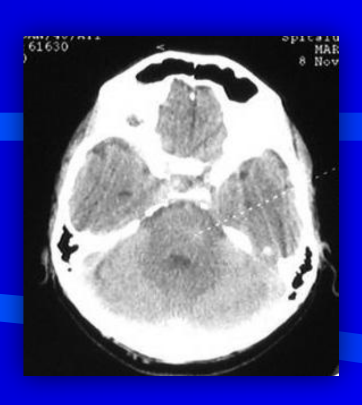
- **LEZIUNI MICI, ÎN ZONE ELOCVENTE**, CHIAR DACĂ DETERMINĂ CRIZE

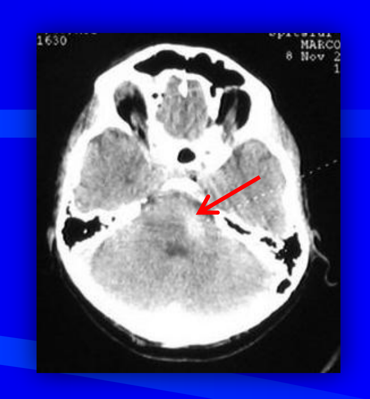
-**DACĂ PROPORŢIA RISC-BENEFICIU NU ESTE ÎN FAVOAREA CHIRURGIEI**

- **LEZIUNI ASIMPTOMATICE SAU DE TRUNCHI CEREBRAL** RECUPERATE DUPĂ PRIMA HEMORAGIE

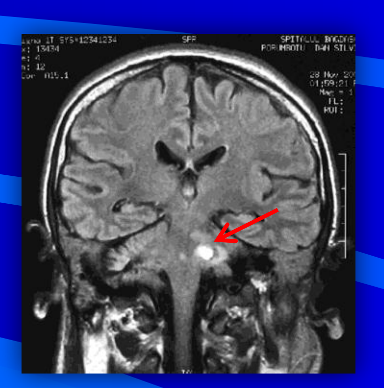
CAVERNOM PONTO-MEZENCEFALIC

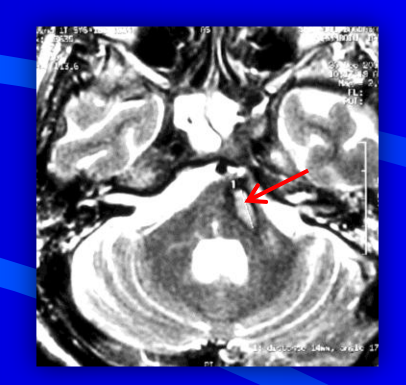


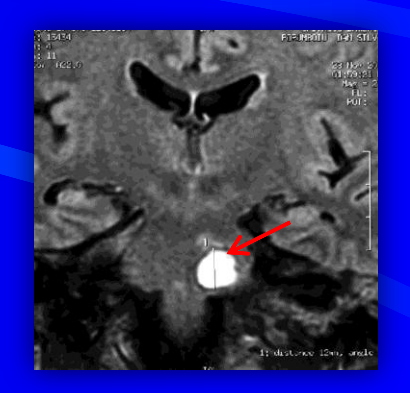


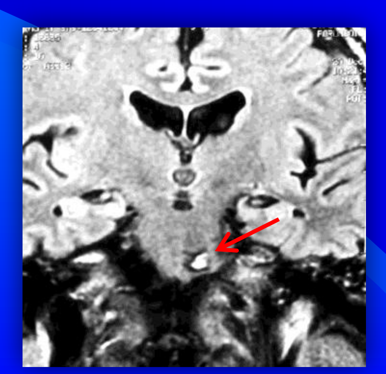


IRM
CEREBRAL









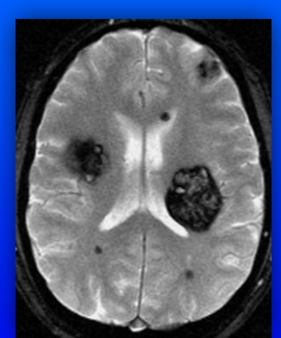


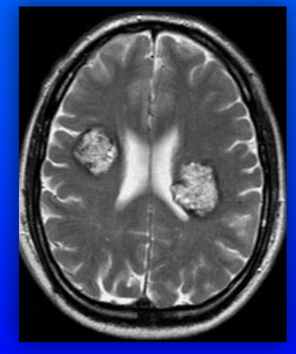
TRATAMENTUL CHIRURGICAL

TRATAMENTUL CHIRURGICAL ESTE INDICAT DACĂ SUNT PREZENTE:

- -DEFICITE NEUROLOGICE
- -UN EPISOD DE SÂNGERARE
- -CRIZE COMIŢIALE
- -LEZIUNI SIMPTOMATICE SAU ASIMPTOMATICE CU CREŞTERE RAPIDĂ
- -LEZIUNI MULTIPLE - SE OPEREAZĂ CEA SIMPTOMATICĂ

TRATAMENTUL CHIRURGICAL ESTE CONSIDERAT TERAPIE DEFINITIVĂ ŞI CURATIVĂ ÎN CAVERNOAME

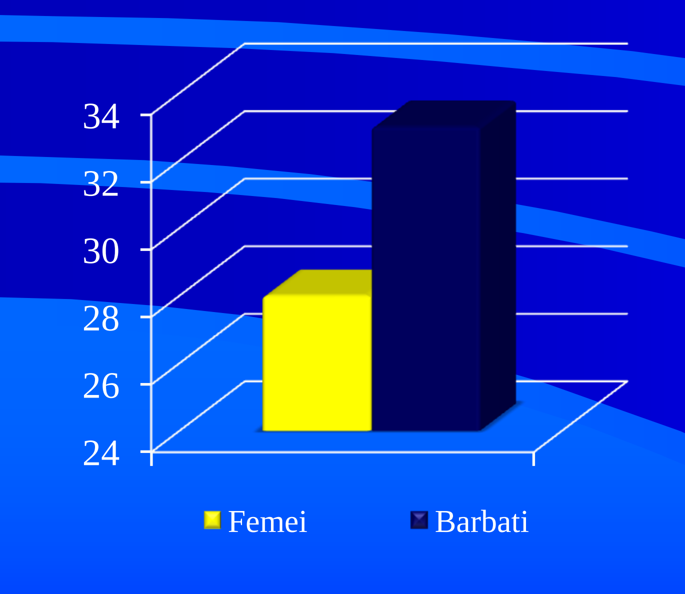


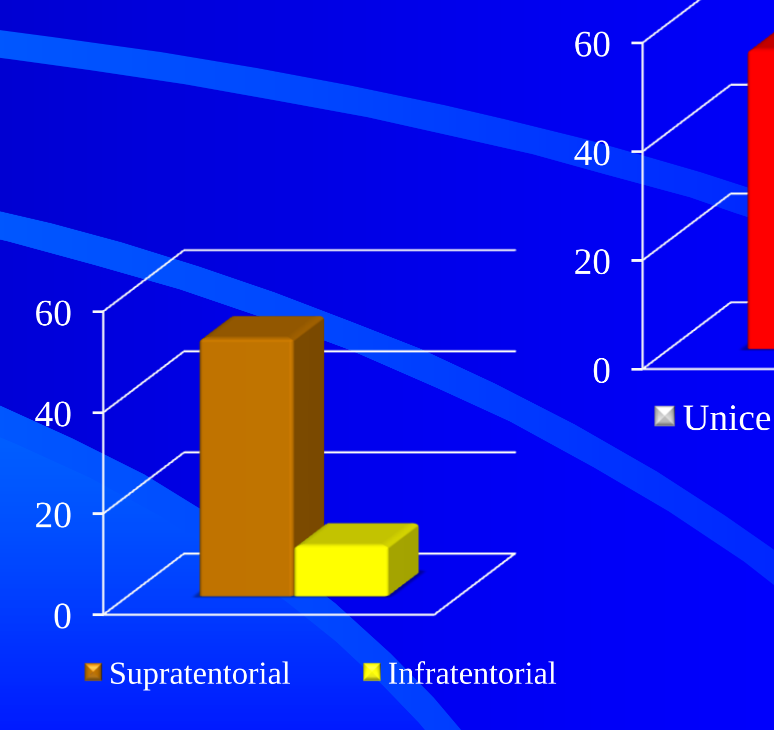




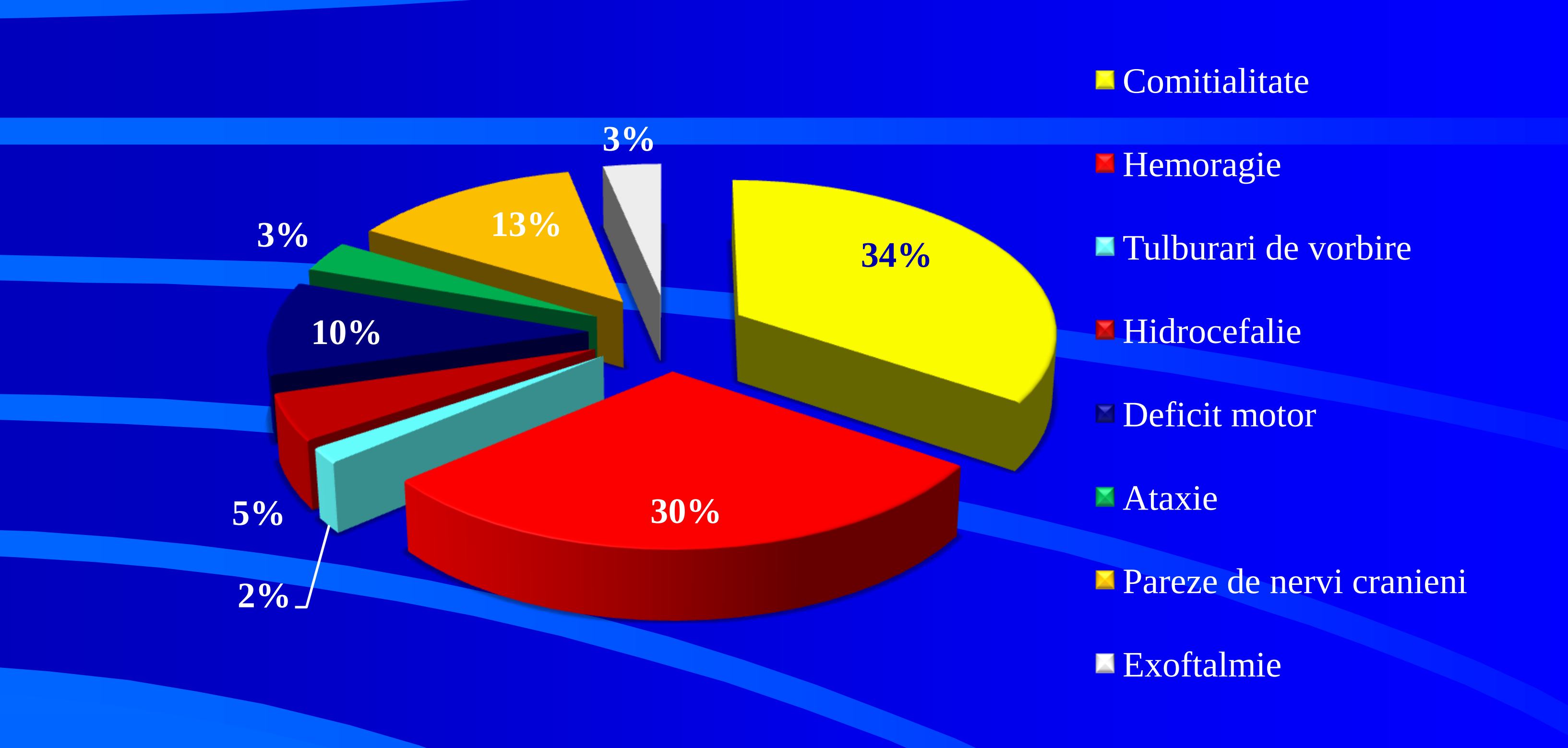
STUDIU RETROSPECTIV PE UN LOT DE 61 PACIENȚI CU CAVERNOAME CEREBRALE (2001-2009)

- URMĂRIRE MEDIE/PACIENT: 3,5 ANI
- FEMEI/BĂRBAȚI= 28/33 PACIENȚI
- SUPRA/INFRATENTORIAL: 51/10 PACIENȚI
- UNICE/MULTIPLE: 55/6





SIMPTOMATOLOGIE LA INTERNARE



- S-AU OPERAT CEI CARE AU PREZENTAT:
  - *HEMORAGIE CU DEFICITE NEUROLOGICE*
  - *CRIZE COMIȚIALE INTRATABILE*
  - *LEZIUNI MASIVE CU EFECT DE MASĂ*

CAVERNOM TEMPORAL STÂNG OPERAT

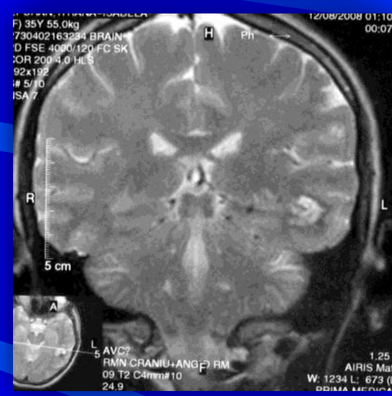
CT CEREBRAL

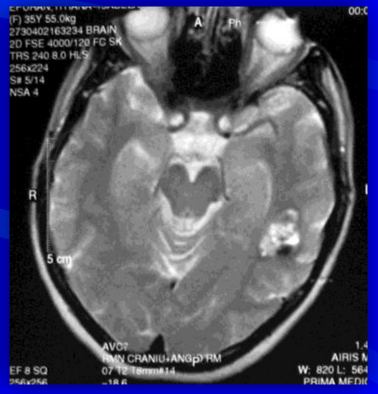












CT CEREBRAL POSTOERATOR

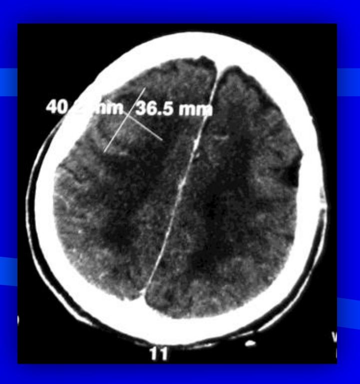


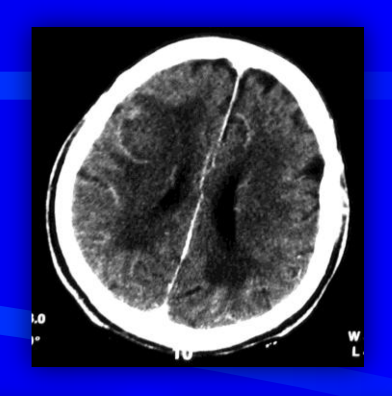


CAVERNOM FRONTAL STÂNG OPERAT

CT CEREBRAL

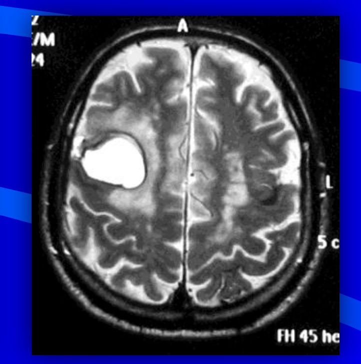


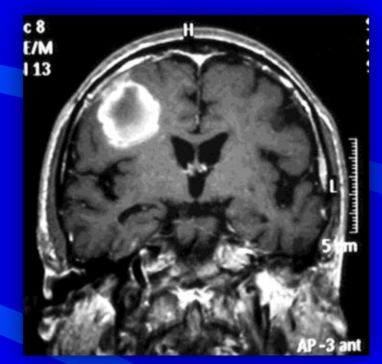


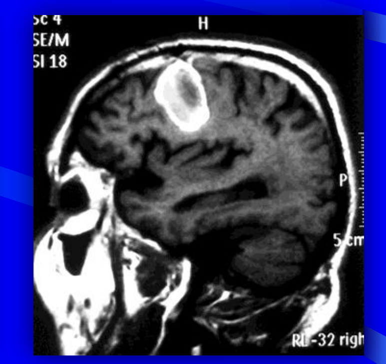


IRM CEREBRAL









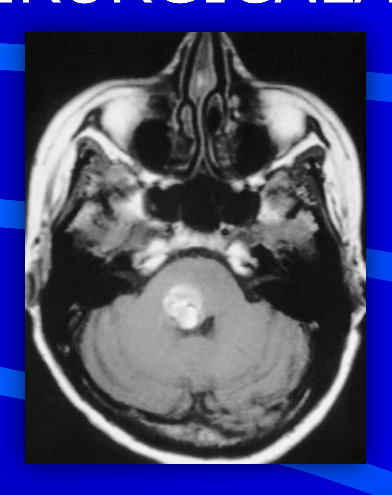
CT CEREBRAL POSTOERATOR



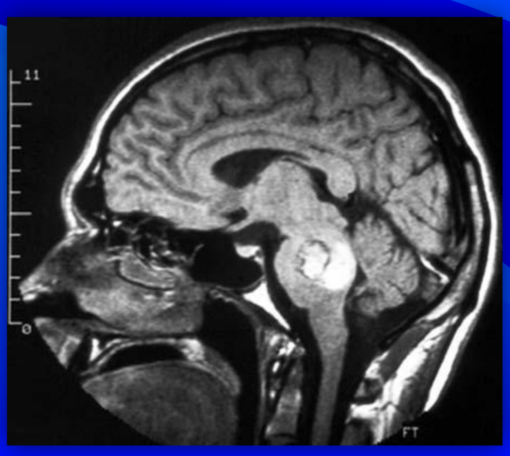


TRATAMENTUL CHIRURGICAL

LEZIUNI DE TRUNCHI CEREBRAL CU MIC INEL HEMORAGIC PERILEZIONAL - EXCIZIE MICROCHIRURGICALĂ

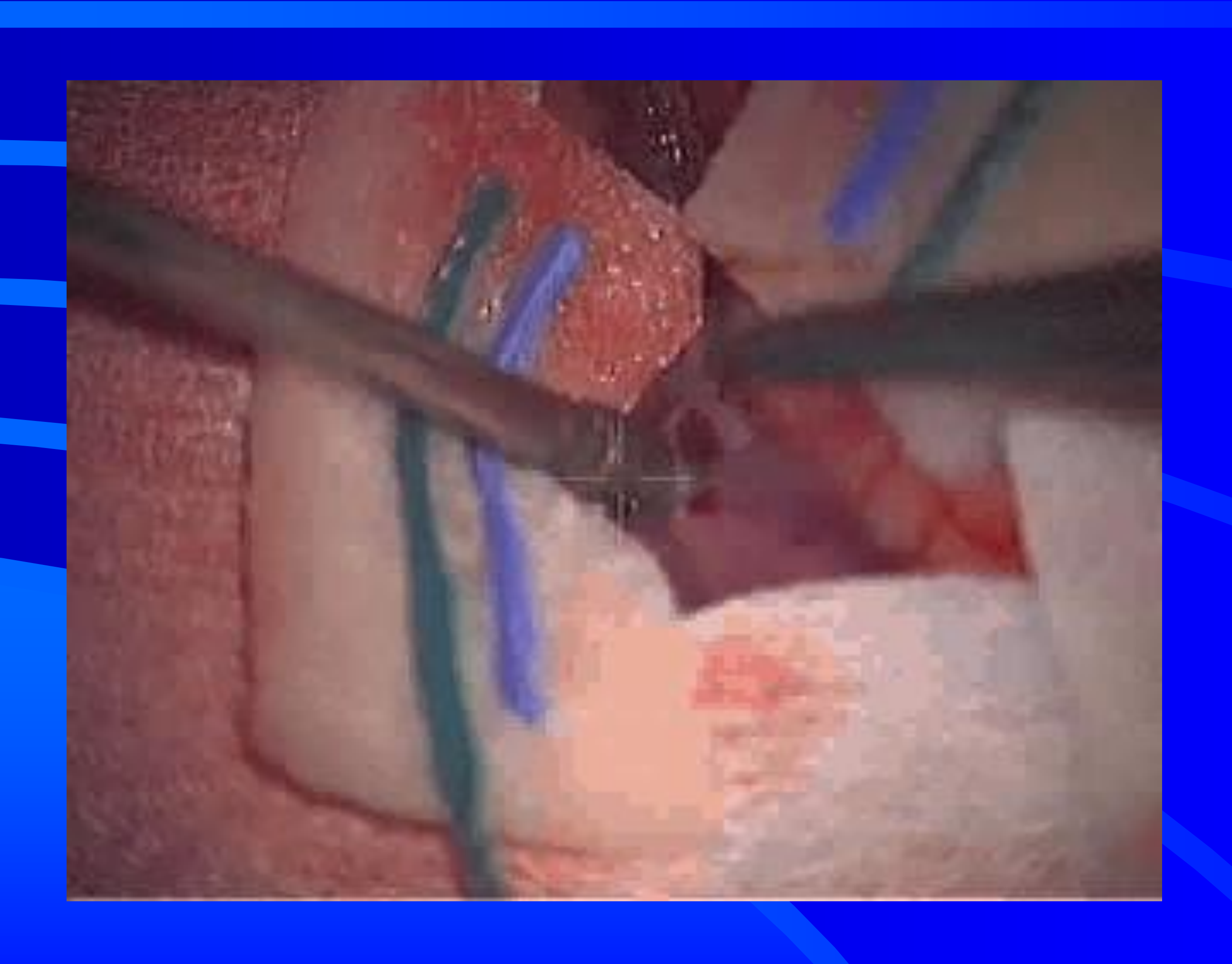




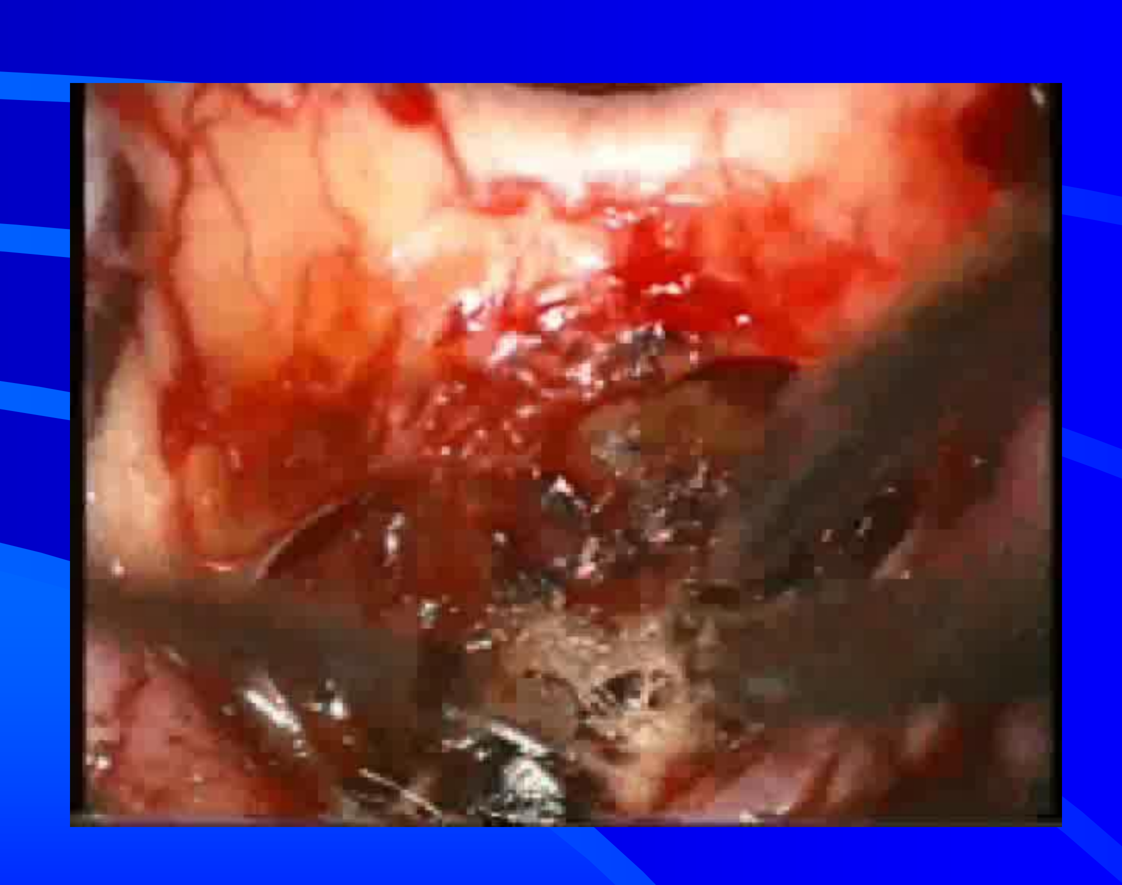




CAVERNOM DE JONCȚIUNE TALAMO-MEZENCEFALICĂ – ABORD INFRATENTORIAL SUPRACEREBELOS



CAVERNOM VENTRICUL III – ABORD SUBFRONTAL VIA LAMINA TERMINALIS

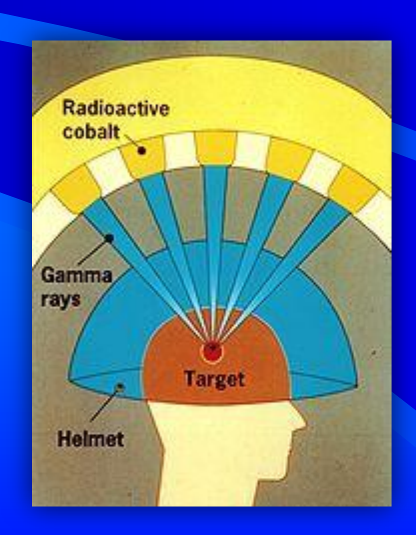


TRATAMENTUL RADIOCHIRURGICAL

- RADIOCHIRURGIA STEREOTAXICĂ **NU ŞI-A DOVEDIT EFICACITATEA**, IAR LA COPII ESTE PROHIBITĂ
- ÎN UNELE CAZURI A SCĂZUT FRECVENȚA HEMORAGIILOR; TOTUŞI **RADIOCHIRURGIA NU ELIMINĂ COMPLET MALFORMAȚIA**
- ***INDICAȚIE RELATIVĂ*** (GAMMA KNIFE, CYBER KNIFE): *LEZIUNI LOCALIZATE ÎN ZONE GREU ACCESIBILE CHIRURGICAL, CARE AU DETERMINAT HEMORAGII REPETATE*









PROGNOSTIC

- **TRATAMENT CHIRURGICAL:**
  - REMISIA SAU REDUCEREA SIMPTOMELOR
  - 50% DISPAR CRIZELE
  - 50% PERSISTĂ CÂTEVA CRIZE, FRECVENŢĂ MULT REDUSĂ, CONTROLATE TERAPEUTIC

- **CONSIDERAŢII SPECIALE**
  - PACIENŢII SUNT ÎNCURAJAŢI SĂ CONTINUE ACTIVITATEA UZUALĂ
  - SĂ EVITE ACTIVITĂŢILE SPORTIVE AGRESIVE

CONCLUZII

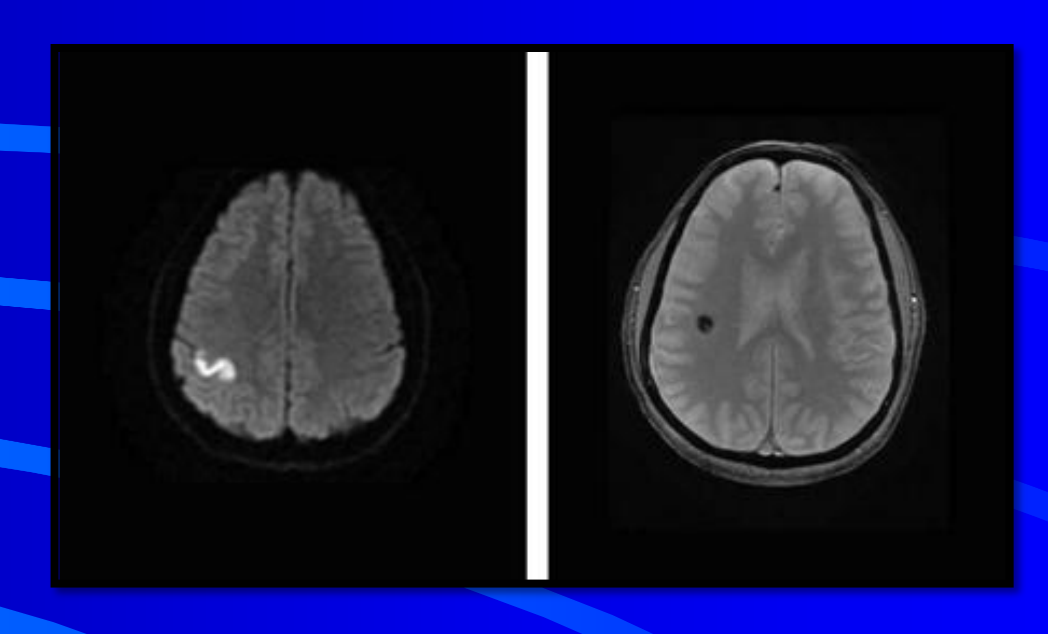
- DEOARECE CAVERNOMUL ESTE BINE DELIMITAT DE ŢESUTUL CEREBRAL ÎNCONJURĂTOR, **POATE FI COMPLET EXCIZAT**, FĂRĂ A PRODUCE DEFICITE SUPLIMENTARE

- **IMPORTANT:** *EXCIZIE COMPLETĂ, ORICE REST POATE REGENERA*

- **RISCURILE TRATAMENTULUI CHIRURGICAL** DEPIND DE:
  - -MĂRIMEA CAVERNOMULUI
  - -LOCALIZAREA CAVERNOMULUI
  - -CONDIŢIA BIOLOGICĂ A PACIENTULUI
  - -EXPERIENŢA NEUROCHIRURGULUI



ESTE RISCANT TRATAMENTUL ANTICOAGULANT LA PACIENȚII CU CAVERNOAME?



NU EXISTĂ STUDII ASUPRA RISCULUI PREZUMTIV AL TRATAMENTULUI ANTICOAGULANT ORAL ÎN EVOLUŢIA CAVERNOAMELOR

Vă mulţumim pentru atenţie!

www.neurochirurgie4.ro